

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1924

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention MÉDECINE)

PAR

Vitchéntiyé SLOVITCH

Né le 3 Juin 1895, à Dogna-Dragoucha (Serbie)

Absence Congénitale Partielle et Atrophie du Fémur

Président : M. Auguste BROCA, Professeur

IMPRIMERIE DES FACULTÉS

OLLIER-HENRY, ÉDITEUR

26, Rue Monsieur-le-Prince, 26, PARIS (VI^e Arr.)

1924

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen M. ROGER

Professeurs MM.

Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	André BROCA.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	BEZANÇON.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	LETULLE.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	RICHAUD.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	LÉON BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
Clinique médicale	GILBERT.
	CHAUFFARD.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
	DELBET.
Clinique chirurgicale	HARTMANN.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE.
Clinique urologique	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	Auguste BROCA.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.

II. — Agrégés en exercice.

MM.		MM.	
ABRAMI	Pathologie médicale.	LABBÉ (Henri)	Chimie biologique.
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.	LARDENNOIS .	Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN ..	Pathologie médicale.	LE LORIER .	Obstétrique.
BASSET	Pathologie chirurgicale.	LEMAITRE ...	Oto-rhino-laryngologie.
BAUDOUIN ...	Pathologie médicale.	LEMIERRE ..	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.	LÉVY-SOLAL .	Obstétrique.
BLANCHETIÈRE	Chimie biologique.	LHERMITTE .	Pathologie mentale.
BRANCA	Histologie.	LIAN	Pathologie médicale.
BRULÉ	Pathologie médicale.	MATHIEU ...	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET ...	Pharmacologie et matière médicale.	METZGER ...	Obstétrique.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.	MOCQUOT ...	Pathologie chirurgicale.
CHAMPY	Histologie.	MONDOR	Pathologie chirurgicale.
CHIRAY	Pathologie médicale.	MOURE	Pathologie chirurgicale.
CLERC	Pathologie médicale.	MULON	Histologie.
DEBRÉ	Hygiène.	PHILIBERT ..	Bactériologie.
I. DE JONG ..	Anatomie pathologique.	RIBIÈRE ...	Pathologie médicale.
DUVOIR	Médecine légale.	RICHET Fils.	Physiologie.
ÉCAILLE	Obstétrique.	ROUVIÈRE ..	Anatomie.
FIESSINGER ..	Pathologie médicale.	STROHL	Physique médicale.
FOIX	Pathologie médicale.	TANON	Pathologie médicale.
GARNIER ...	Pathologie expérimentale.	TIFFENEAU ..	Pharmacologie et matière médicale.
HARVIER ...	Pathologie médicale.	VAUDESCAL ..	Obstétrique.
HEITZ-BOYER.	Urologie.	VERNE	Histologie.
HOVELACQUE .	Anatomie.	VILLARET ...	Pathologie médicale.
JOYEUX	Parasitologie.	WELTER	Ophthalmologie.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens.

MM.		MM.	
CAMUS	Physiologie.	RETTERER ..	Histologie.
GOUGEROT ..	Pathologie médicale.	ROUSSY	Anatomie pathologique.
GUÉNIOT	Obstétrique.		

IV. — Agrégés chargés du cours de Clinique à titre permanent.

MM.		MM.	
AUVRAY	Clinique chirurgicale.	OMBRÉDANNE.	Clinique chirurgicale in- fantile.
CHEVASSU ..	Clinique chirurgicale.	PROUST	Clinique chirurgicale.
Laignel-Lavastine	Clinique médicale.	RATHERY ...	Clinique médicale.
LEREBoullet	Clinique médicale infan- tile.	SCHWARTZ ..	Clinique chirurgicale.
LÉRI	Clinique médicale.	TERRIEN	Cliniq. ophthalmologique.
LOEPER	Clinique médicale.		

V. — Chargés de cours.

MM. MAUCLAIRE, agrégé ...	{ Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les muti- lés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
N.	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA PIEUSE MÉMOIRE
DE MA STRINA DRAGUINJA

Pour l'affection filiale qu'elle m'avait témoigné, à qui je dois aussi mon entrée au Lycée et par conséquent mon diplôme de Docteur. C'est à elle que revient le mérite de ce que je suis aujourd'hui, c'est à elle que va toute ma reconnaissance.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE PARIS

MONSIEUR LE PROFESSEUR KIRMISSON

MONSIEUR LE PROFESSEUR BROCA

MONSIEUR LE PROFESSEUR VAQUEZ

MONSIEUR LE PROFESSEUR SERGENT

MONSIEUR LE DOCTEUR LAUNAY

MONSIEUR LE PROFESSEUR BAR

MONSIEUR LE PROFESSEUR WIDAL

MONSIEUR LE PROFESSEUR MARFAN

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AUGUSTE BROCA

*Professeur de Clinique chirurgicale infantile
à l'Hôpital des Enfants-Malades*

Membre de l'Académie de Médecine

Chirurgien des Hôpitaux

Officier de la Légion d'honneur

En témoignage de profonde reconnaissance, pour le très grand honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse.

AVANT-PROPOS

A la veille de quitter ce beau pays, qu'on appelle la France, et qui constitue à proprement parler le paradis terrestre, je voudrais non m'acquitter d'une dette, car je ne le pourrais jamais, mais au moins exprimer toute ma gratitude envers ce pays qui s'est montré toujours fidèle à ses traditions. En écrivant ces lignes je n'obéis pas à une tradition, mais aux sentiments réels, que j'éprouve en pensant à tout ce que la France a fait pour l'humanité entière et pour mon pays en particulier. En effet, je n'oublierai jamais, les années tragiques de 1914-1918, et de 1915 en particulier. Quand mon pays, après tant de résistance et de durs combats, fut la proie à la suite d'une attaque sournoise et quand son sol fut envahi, de tous les amis sur lesquels la Serbie comptait, la France fut la seule qui a justifié pleinement les espérances que nous avions en nos alliés ; elle fut la seule qui nous a reçu chez elle avec une largesse d'esprit et des sentiments sans pareils, nous ouvrant son cœur et ses écoles, elle fut la seule des grands alliés qui n'a pensé un seul instant de séparer sa destinée de celle de la Serbie. Et même aux moments les plus critiques, quand l'étoile de la Serbie était disparue du firmament, quand ses trou-

pes étaient obligées de quitter le pays et de traverser l'Albanie, la France était toujours là. Ce furent encore les bateaux français qui les transportèrent à Corfou, puis à Salonique, ce fut la France qui leur envoya la nourriture et les munitions, et si nous avons pu plus tard entreprendre l'offensive, qui a conduit les alliés à la victoire, ce fut cette fois-ci encore avec des Français et toujours grâce à la France.

Mais ce serait une tâche difficile de décrire ici tout ce que la France officielle et le peuple Français en particulier ont fait pour nous. Car il ne s'agit pas d'une personne, un peuple entier est en question.

Je pense que la France n'aura jamais à regretter son geste chevaleresque envers ce peuple, car la Serbie n'est pas le pays où pousse l'herbe d'ingratitude. Les effets de sa générosité se sentent partout. On n'a plus à présenter les Français chez nous, ils sont bien connus. Tout le monde sait, à Belgrade comme dans le plus petit village, que les Français sont des amis de la première heure.

En ce qui me concerne, je me ferai un devoir et un honneur de défendre les intérêts de la France partout où il y aura lieu, et je me considérerai fier d'avoir eu la bonne fortune de passer plusieurs années de ma vie au milieu du peuple français et d'avoir fait mes études dans la Faculté de Médecine la plus célèbre au monde. Et si, une fois dans ma patrie, l'idée me vient d'entreprendre un pèlerinage, ce n'est pas vers Jérusalem, mais bien vers la France, que je me tournerai. Car si la lumière nous vient de l'Orient, les idées sont toujours venues de France.

INTRODUCTION

L'absence du fémur est une malformation des plus rares et inconnue avant une quarantaine d'années.

En effet, la première observation de cette malformation a été publiée en 1883 par John H. Morgan. Il s'agit d'un enfant de six mois, présentant une absence congénitale du fémur droit. Depuis, divers auteurs en France et à l'Etranger ont publié plusieurs cas qu'ils ont rencontrés dans leur pratique. Ces cas étaient considérés plutôt comme des curiosités qu'on ne connaissait pas suffisamment, d'autant plus que leur pathogénie était très discutée, et qui, comme nous allons voir un peu plus loin, ne paraît pas être encore élucidée au moment actuel, d'une façon absolue.

Dans les différentes observations, où il s'agit de pareils malformations, on parle de l'absence complète ou partielle.

Alors de même qu'il y a des auteurs qui doutent de l'absence congénitale totale, de même d'autres disent ne pouvoir pas les placer dans une des classifications établies par Isidore Geoffroy-Saint-Hilaire, à savoir : Ec-

tromélie, Hémimélie, Phocomélie ; et les prennent pour phocomélie, pour ectromélie, ou par contre pour une luxation de la hanche, ou pour une variété de coxa vara.

Depuis quelque temps, et surtout depuis les travaux de Reiner, nous connaissons mieux ces malformations. En effet, cet auteur a soumis à un examen complet toutes les observations qui ont été publiées jusqu'ici, en y ajoutant les cas observés par lui-même et d'après les caractères communs qu'ils présentaient, il les a divisées en cinq groupes.

Dans le premier groupe rentrent tous les cas où le fémur est raccourci et en même temps aminci dans son épaisseur ; les différentes parties du fémur forment un tout, mais il existe une coxa vara congénitale à un degré extrême.

Dans le deuxième groupe, le fémur n'existe pas comme un tout, mais il est divisé en plusieurs fragments ; en bas : l'extrémité inférieure de la diaphyse fémorale avec son épiphyse ; en haut : la tête et le trochanter.

Dans le troisième groupe, même disposition comme dans le deuxième groupe, mais le bout de l'extrémité inférieure de la diaphyse fémorale est fixé comme un bouchon sur le tibia, sans qu'il se soit formé une articulation du genou (ces cas sont très souvent décrits à tort comme des absences totales).

Dans le quatrième groupe, quelques parties du fémur, il est vrai, forment un tout continu, mais la partie supérieure de la diaphyse fémorale s'est arrêtée dans son développement à l'état de sa forme embryonnaire. La tête siège dans le prolongement de la diaphyse du fémur, le

col n'existe pas. En haut, l'axe du fémur est courbé vers le bassin (mais non coudé comme dans le premier groupe) l'articulation du genou est formée.

Dans le cinquième groupe, la malformation consiste dans un extrême raccourcissement de la diaphyse. Les épiphyses, l'articulation de la hanche et l'articulation du genou sont développées normalement et présentent les dimensions normales.

L'auteur remarque que, excepté le cinquième groupe, dans toutes les autres formes, un trait caractéristique est commun, c'est que la partie proximale du fémur est celle qui présente la plus importante malformation.

Blencke, de son côté, a adopté cette classification de Reiner et il a examiné 63 cas de cette malformation provenant de différents auteurs, en y ajoutant 3 nouveaux cas personnels ; en tout donc 66 cas.

Parmi 66 individus qui étaient atteints de cette malformation, il y en avait 30 du sexe masculin, 19 du sexe féminin, chez les 17 autres le sexe n'était pas déterminé.

D'après ce tableau, on pourrait pencher vers l'opinion que cette malformation est plus fréquente chez les individus du sexe masculin que chez ceux du sexe féminin, mais sans conviction.

Dans 38 cas la malformation était bilatérale, dans 28 unilatérale ; il y avait donc en tout 104 extrémités inférieures atteintes.

11 fois, la malformation intéressait le fémur seul, 12 fois le fémur et la rotule, 1 fois le fémur et le tibia, 8 fois le fémur et le péroné, 11 fois le fémur, le péroné et la rotule, 3 fois le fémur, le pied et le péroné, 12 fois la malformation siégeait sur tous les os des

membres inférieurs excepté le pied, 6 fois tous les os du membre inférieur sans exception étaient atteints, et 31 fois le fémur, le péroné, la rotule et le pied.

Sur les 9 derniers cas les observations détaillées manquent.

Dans la grande majorité des cas, c'est-à-dire dans 72 cas, la rotule manquait. Lange avait déjà attiré l'attention sur ce fait. Pour lui, il est naturel que la rotule manque.

La rotule n'étant qu'un os sesamoïde produit par le frottement entre les tendons du quadriceps fémoral et la capsule articulaire du genou. Or, l'articulation du genou dans tous ces cas n'existait pas. Buhl était de même opinion. Mais on a observé des cas où l'articulation du genou existait avec une mobilité normale et la rotule manquait aussi.

L'attitude du pied dans 15 cas était en valgus, dans 8 cas en varus, dans 2 cas en varus-equin et dans 4 cas en équin ; dans 6 cas nous trouvons le pied en rotation externe.

Les degrés de la malformation dans ces cas étaient naturellement différents. Dans quelques cas on constatait une absence complète, d'ailleurs très rarement, niée du reste par certains auteurs, et résultat d'un examen incomplet ; dans d'autres on trouvait des fragments plus ou moins grands comme vestiges, et quelquefois la malformation consistait dans un raccourcissement ou une hypoplasie véritable, la forme étant conservée.

Comme cette statistique le montre, la malformation peut être unilatérale ou bilatérale, exister seule ou être associée à d'autres malformations siégeant sur les mem-

bres inférieurs, ayant une prédilection pour certains d'entre eux, et en particulier pour certaines parties d'un même os, mais n'épargnant d'une façon absolue aucun d'entre eux.

D'autre part, les observations ne manquent pas non plus, où à côté des malformations du fémur, on trouve des malformations qui siègent sur les membres supérieurs, ou sur le reste de l'organisme, à savoir : hydrocéphalie, hypospadias, les lésions des viscères également.

Mais nous laisserons de côté toutes ces énumérations qui ont été déjà l'objet des nombreux travaux pour ne nous occuper que des malformations du fémur en particulier.



Description du Membre malformé

Les différents auteurs, en décrivant le segment malformé, s'expriment ainsi : la cuisse est représentée par une masse courte et épaisse. Cette masse attire d'emblée l'attention du clinicien et explique tout de suite le raccourcissement du membre ; mais ce qui est étonnant, ce qu'on trouve généralement : une jambe et un pied sains qui font suite à cette cuisse réduite de dimensions. On peut ne pas trouver d'autres troubles de développement.

Cette masse, dans la grande majorité des cas, n'est pas dirigée verticalement, comme la cuisse de l'autre côté, mais paraît être horizontale et tournée en dehors. Le pied prend la position en varus équin.

Quelquefois cette masse peut être plus large qu'épaisse et donner l'impression comme s'il s'agissait d'une luxation congénitale de la hanche. Cet élargissement est formé par la tête du tibia, qui en cas d'un grand raccourcissement du fémur peut remonter vers le bassin jusqu'à l'articulation côto-fémoral. Ces malformations, au moment où l'enfant commence à marcher — ce qui est toujours très tard — vont en s'accroissant, s'il s'agit d'unilatéralité de la malformation. Cela se comprend aisément. Le membre malade va s'atrophier du fait de non participation pendant la marche, d'où va résulter l'atrophie des muscles fessiers, déformation sur la jambe et le pied ; d'autre part le poids du corps va chercher un appui du côté sain d'où résultera une inclinaison du bassin vers le côté malade et une scoliose compensatrice.



PATHOGÉNIE

Les auteurs qui se sont occupés de la question, pour expliquer la pathogénie de ces malformations, ont invoqué : l'alcoolisme des parents, l'émotion, les infections, les traumatismes, qui d'ailleurs ont encore des partisans, et peuvent à la rigueur être admis dans certains cas, quoique les nombreuses observations que nous avons lues ne semblent pas être très significatives.

On a cité d'autre part des choses peu vraisemblables, comme pouvant être la cause des malformations. Exemple : Une mère étant enceinte de 2-3 mois fut abordée par un mendiant dont les jambes étaient très courtes et dont la vue la troubla et la frappa beaucoup, la femme mit au monde un enfant avec absence congénitale de deux fémurs, de même que de deux humérus.

Nous ne prêterons aucune attention à semblables hypothèses. On a cité d'autre part que la torsion du cordon, sa brièveté peuvent expliquer certaines atrophies, de même que la gémellité.

Mais il semble que les malformations de l'amnios, ses adhérences, ses brides sont plus intéressants ; d'ailleurs Dareste l'a établi d'une façon claire et irréfutable par des recherches expérimentales.

Reiner, pour expliquer le mécanisme du développement de l'ectromélie du fémur admet l'action de deux facteurs ; d'une part une cause extérieure, pression exercée par l'amnios, d'autre part la disposition particulière des vaisseaux sanguins à la première période embryonnaire dans le tissu cartilagineux. Ces deux facteurs, pour lui, conditionnent les malformations du fémur. En ce qui concerne la circulation sanguine il rappelle que les territoires vasculaires des cartilages, qui jouent un rôle dans le développement des diverses parties du tissu osseux du fémur présentent cette particularité d'être indépendants les uns des autres, c'est-à-dire, sans anastomoses intervasculaires. D'après lui, il est donc logique qu'une cause extérieure mécanique ou pathologique quelconque qui localise son action sur un territoire vasculaire déterminé du fémur à l'état embryonnaire ne devra troubler que le développement de la partie qui est sous sa dépendance. Il explique donc les malformations qui portent sur une partie du fémur par cette disposition particulière des vaisseaux. Ainsi, par exemple, la fréquence de troubles de développement au niveau du tiers supérieur du fémur, il attribue à ce fait que son territoire vasculaire est indépendant des autres territoires de diverses parties du fémur et par contre, le tiers moyen et le tiers inférieur possèdent des territoires vasculaires qui communiquent entre eux et qu'une action pathogène exercée sur un

territoire vasculaire d'un point est nulle à ce niveau, l'autre territoire vasculaire suppléant le premier.

En ce qui concerne l'action mécanique exercée au niveau du fémur et du tibia, l'attitude de différents segments des membres inférieurs à cette période embryonnaire, explique les caractères particuliers des malformations au niveau du tibia et du fémur. Pour lui à cette période, les cuisses sont en abduction et en flexion, les jambes en flexion. Une pression (amniotique) s'exerçant (surtout sur les parties saillantes du fœtus et ici sur l'extrémité inférieure du fémur) dans son axe longitudinal expliquerait la fréquence du raccourcissement du fémur.

Au niveau des jambes elle s'exercerait dans l'axe transversal, ce qui expliquerait l'absence du raccourcissement et la fréquence de la réduction d'épaisseur du tibia.

Telles sont les diverses opinions émises sur ce sujet, et nous n'insisterons pas sur les données théoriques, tout en disant que nous nous rangeons parmi ceux qui n'établissent pas de relation pathogénique entre cette absence de l'extrémité supérieur du fémur et la luxation congénitale de la hanche.

Mais il nous a semblé intéressant de montrer par les figures qui suivent, l'aspect radiographique de cas de gravité variable.

Le cas le plus accentué est celui des figures 1 et 2, et il est complexe en ce sens qu'il est associé à une absence du péroné, avec absence de quatre orteils. L'atrophie du membre est considérable, la cuisse étant courte et la jambe avec le pied formant au-dessous d'elle un petit crochet.

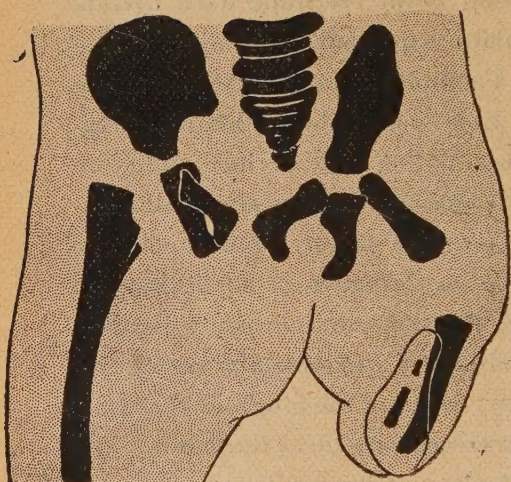


Fig. 1

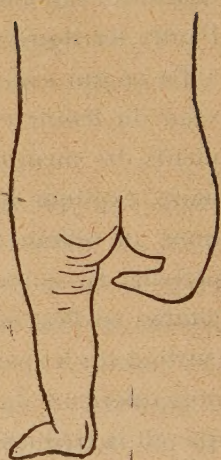


Fig. 2

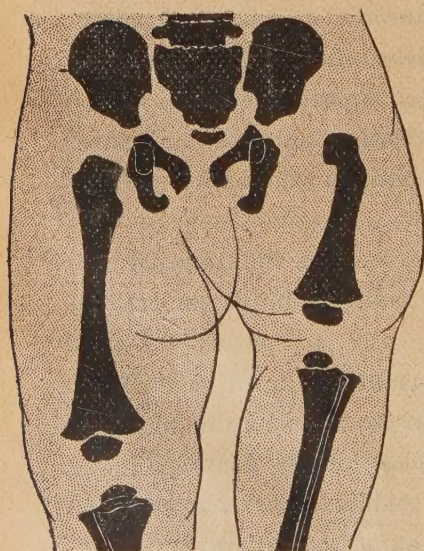


Fig. 3

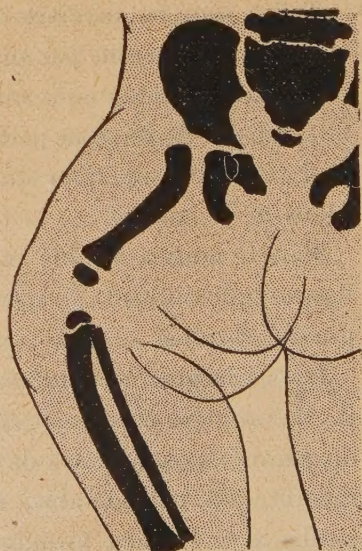


Fig. 4